Ein Fall

von

Progressiver chronischer Bulbärparalyse.

Inaugural-Dissertation

verfasst und der

Hohen medicinischen Facultät

der

königl. Julius-Maximilians-Universität Würzburg

zur

Erlangung der Doctorwürde

in der

Medicin, Chirurgie und Geburtshülfe

vorgelegt von

Heinrich Beer

prakt. Arzt

aus St. Ingbert (Pfalz).

Würzburg.

Paul Scheiner's Buchdruckerei.

1884.

Referent: Geheimrath Prof. Dr. Gerhardt.

Seinem theuern Vater

in Dankbarkeit

vom Verfasser.

Während des Sommersemesters 1883 hatte ich als Praktikant der hiesigen medizinischen Klinik Gelegenheit, eine stattliche Anzahl der seltensten Hirnerkrankungen zu beobachten, unter denen mich mein hochverehrter Lehrer, Herr Geheimrath Prof. Dr. Gerhardt besonders auf einen Fall von chronischer progressiver Bulbärparalyse aufmerksam machte, denselben mir als Thema für vorliegende Dissertation anempfehlend.

Ich erachte gerade diesen Fall, dessen Krankheitsgeschichte ich sogleich werde folgen lassen, für besonders geeignet, die Diagnose und Ätiologie dieses, wenn auch charakteristischen, so doch erst in neuester Zeit von Seiten französischer Forscher genauer studirten Krankheitsbildes, näher zu beleuchten.

Bevor ich mit der Krankengeschichte beginne, sei es mir vergönnt, an dieser Stelle Herrn Geheimrath Prof. Dr. Gerhardt meinen innigsten Dank auszusprechen für die gütige Erlaubniss, den Krankheitsverlauf beobachten und die Krankengeschichte bei dieser Arbeit benützen zu dürfen.

Krankengeschichte.

Peter D., Bäcker und Müller aus Kitzingen, 60 Jahre alt, aus gesunder Familie stammend, trat am 17. Sept. 1882 in das hiesige Juliusspital ein wegen eines seit

Frühjahr bestehenden Leidens. Er klagte über Schmerzen im Rückgrat und in den beiden Oberschenkeln besonders auf der hinteren Seite. Pat. kann seit 8 Wochen nur noch mit Stützen gehen. Ferner fühlt er seit etwa einem Vierteljahre Beschwerden beim Sprechen durch Schleim im Halse.

Fieber hatte Pat. nicht gehabt. Die Verdauung war nicht gestört.

Status praesens. Pat. ist gross, kräftig gebaut. Sensorium frei.

Ophthalmoskopischer Befund normal. Das Gesicht hat einen auffällig starren Ausdruck. Die Nasolabialfalten sind fast ganz verstrichen. Beim Sprechen bewegt er insbesondere die Oberlippen sehr wenig; aber auch sonst sehr geringe mimische Bewegungen der Gesichtsmuskeln.

Die Stirnmuskulatur funktionirt gut; die Stirne kann in starke Falten gelegt werden. Die Orbiculares palpebrarum schliessen gut, gerathen aber leicht in zitternde Bewegungen. Die mimischen Bewegungen des Mundes am stärksten behindert; der Mundwinkel kann nur wenig nach den Seiten hin verzogen werden.

Pat. vermag nicht zu pfeifen, beim Aufblasen der Wangen entweicht die Luft aus den Mundwinkeln. Die Zunge wird gerade hervorgestreckt, zittert aber sehr stark; eine Ungleichheit in beiden Hälften ist nicht zu bemerken. Pat. kann mit der Spitze der Zunge die äussere Fläche der Oberlippe nicht erreichen.

Die Uvula steht gerade.

Der weiche Gaumen hebt sich nur wenig bei der Phonation. Im Larynx nichts Auffallendes. Der Thorax ist breit, gut gewölbt. Überall heller, voller Schall und Vesiculärathmen. Die vordere, untere Grenze in der

Parasternallinie am Oberrande der 6. Rippe; die hintere, untere Grenze beiderseits am processus spinosus des 11. Brustwirbels

Herz. Spitzenstoss im 6. Intercostalraume, in der vorderen Axillarlinie, verbreitert, mässig verstärkt. Die Dämpfung beginnt am Unterrande der 4. Rippe, reicht nach rechts bis zum linken Sternalrande, nach aussen bis zur Papillarlinie. An der Herzspitze folgt dem ersten, dumpfen und schwachen Tone sofort ein laut pfeifendes Geräusch nach; der zweite Ton wenig accentuirt, aber rein.

Auscultirt man von der Herzspitze nach dem Aortenursprunge zu, so wird das Pfeifen immer schwächer, und es tritt mehr der Grundcharakter des systolischen Geräusches in den Vordergrund, ein Schaben, Kratzen. Dieses Geräusch lässt sich bis zum zweiten rechten Intercostalraume verfolgen.

Der II. Aortenton schwach accentuirt, rein; der 1. Aortenton schwach, dumpf, theilweise durch das systolische Geräusch verdeckt. Auch in den Carotiden setzt sich das systolische Geräusch fort. Nach Tricuspidalis und Aorta ist dieses Geräusch schwach fortgeleitet.

Der II. Pulmonalton nicht verstärkt. Puls ziemlich hart, mässig voll, langsam; die Arterie auffallend stark geschlängelt.

Die Leber überragt den Rippenbogen nicht in der Papillarlinie. Milzdämpfung klein.

Das Abdomen zeigt nichts Auffallendes.

Urin frei von Eiweiss und Zucker.

Oberextremitäten. Sensibilität nicht gestört. Sämmtliche Bewegungen erfolgen langsam und beschwerlich. Ataktische Erscheinungen nicht nachweisbar. Druck

beider Hände ziemlich kräftig. Die mechanische Erregbarkeit der Muskulatur erhöht.

Unterextremitäten. Die Muskulatur befindet sich in gutem Ernährungszustande. Zehen fehlen beiderseits — Exarticulation auf der chirurgischen Station — und zwar linkerseits vollständig, rechterseits zum grössten Theil. Eine beträchtliche Steifigkeit in den unteren Extremitäten macht sich bemerklich.

Patellarsehnenreflex etwas gesteigert.

Sensibilität nicht gestört. Bei Prüfung der Schmerzempfindungen werden starke Hautreflexe von der Fusssohle aus hervorgerufen.

Beim Gehen bringt Pat. die Füsse nur schwer vom Boden; man hört jeden Schritt, weil Pat. den äusseren Fussrand am Boden anstreift.

Appetit und Stuhlgang regelmässig.

Ordination: Syrup. ferr. jodat.

Dieser Zustand bleibt ohne Veränderung bis zum 20. Oktober; damals bekam Pat. geringe Beschwerden im Hinterkopfe.

Ordination: Argent. nitric. 0,2
Argill. q. s. u. f. pil. XX
3 Pillen täglich.

Da der Zustand sich nicht besserte, eine Verschlimmerung aber auch nicht eingetreten ist, verliess Pat. am 1. Dezember 1883 ungeheilt das Spital.

Am 15. Juli 1883 suchte Pat. zum zweiten Male das hiesige Spital auf, wobei er angab, dass er sich nach dem Verlassen desselben im Allgemeinen wohler gefühlt habe. Diese Besserung soll ungefähr 10—12 Wochen gedauert haben. Ende Februar sei er auf der Strasse von plötzlicher Mattigkeit befallen worden, so dass er umgefallen wäre, wenn er nicht von hinzu-

eilenden Leuten, die ihn dann nach Hause brachten, gestützt worden wäre. Bewusstlos war Pat. nicht. Ende Mai bemerkte Pat. eine bedeutende Verschlimmerung an seinen unteren Extremitäten. Während er bis dahin mit einem Stocke gut gehen konnte, musste er jetzt zwei Stöcke zu Hülfe nehmen.

Einige Zeit nachher trat auch Verschlimmerung an den oberen Extremitäten ein. Seine Hände wurden ungeschickter, beim Essen fiel ihm der Löffel öfter aus der Hand, so dass ihm das Essen seit dieser Zeit gegeben werden musste. Dabei ereignete es sich öfter, dass er sich verschluckte. Pat. glaubt auch, dass sich seit jener Zeit seine Sprachstörung verschlimmert habe. Seit ungefähr 14 Tagen kann Pat. nicht mehr gehen.

Status praesens. Der Zustand des Pat. hat sich anscheinend wenig verändert; derselbe ist in der Ernährung nicht herabgekommen, von gesundem, kräftigen Aussehen.

Sein Gesicht zeigt auffallende, mimische Ruhe auch beim Sprechen. Nasolabialfalte beiderseits wenig ausgesprochen. Der rechte Corrugator supercilii befindet sich in andauernder, leicht zuckender Contraction, so dass eine schräge Falte über das obere Augenlid hinwegzieht; auch der rechte Nasenflügel wie die Nasenspitze erscheint etwas nach rechts hin gehoben. Lidspalte beiderseis gleich. Pupillen eng; reagiren auf Lichteinfall.

Der Mund erscheint ebenfalls nach rechts verzogen, namentlich die Oberlippe. Beim Sprechen Unbeweglichkeit der beiden Mundwinkel. Die linke Mundhälfte wird weniger bewegt als die rechte. Die rechte Unterlippe herabhängend. Beim Aufblasen der Backen entweicht die Luft aus der Mitte des Mundes, etwas mehr

auf der linken Seite. Zu pfeifen vermag Pat. nicht. Zunge weicht beim Vorstrecken etwas nach rechts ab; dieselbe kann nur wenig hervorgestreckt werden, doch kann die Bewegung nach oben und unten ausgeführt werden. Zähne des Pat. sehr defekt. Kraft der Kaumuskeln scheint erhalten; das Kauen und Schlingen jedoch erschwert. Pat. gibt selbst an, dass die Bewegungen seiner Zunge weniger geschickt seien als früher.

Am weichen Gaumen lässt sich nichts Abnormes wahrnehmen. Sprache des Pat. ist sehr schwerfällig, nicht scandirend, monoton. Unter den Buchstaben erscheinen namentlich die Lingual- und Labial-Laute erschwert. Hals auffallend erweitert durch die Sternocleidomastoidei. Unter dem rechten Sternocleidomastoideus eine aneurysmatische Erweiterung eines atheromatösen Gefässes (Carotis interna) fühlbar.

Thorax stark gewölbt; verbreiterter Sternovertebraldurchmesser; etwas vortretendes subcutanes Venennetz namentlich in der rechten Schultergegend. Allenthalben abgeschwächtes Vesiculärathmen und voller Percussionsschall. Lungenspitzen beiderseits etwas geschrumpft. Mittlerer Stand des Zwerchfells in der rechten Papillarlinie am Unterrande der 7. Rippe.

Herzdämpfung von normalem Umfange; beginnt am Unterrande der 4. Rippe. Spitzenstoss schwach, mit deutlichem systolischen Schwirren; in linker Seitenlage verstärkt; ausserhalb der Herzdämpfung. An der Herzspitze ein langes systolisches Geräusch, das fortgeleitet zu hören ist an der Pulmonalis; II. Pulmonalton verstärkt; an der Aorta schwaches, systolisches Blasen; II. Aortenton verstärkt, unrein, leicht klingend. Herzaction regelmässig. Puls sehr kräftig, hebend. Arterienrohr in hohem Grade sclerotisch verdickt und erweitert,

zum Theil geschlängelt. Leberdämpfung erscheint von normalem Umfange.

Milz nicht vergrössert.

Abdomen fettreich.

Am linken Unterschenkel die Narbe eines Fussgeschwürs. Die Muskulatur zeigt an beiden unteren Extremitäten einen mässigen Grad von Atrophie; an den Armen ebenfalls. Die Bewegungen zeigen keine Ataxie, sind nach allen Richtungen hin möglich; werden sehr langsam und schwerfällig ausgeführt. Händedruck beiderseits gleich entkräftet.

Pat. kann nur mit grosser Anstrengung sich aufstellen, anscheinend wegen Schwäche der Beine. Bei Gehversuchen muss Pat. auf beiden Seiten stark unterstützt werden; er setzt die Beine in ganz kurzen Schritten übereinander, vermag nicht allein zu stehen. Pat. muss gefüttert werden, da er sonst alles beschmutzt; das Essen kommt ihm zum Theil wieder aus den Mundwinkeln heraus, namentlich wenn er auf der Seite liegt; verschluckt sich öfter.

Auch der Speichel fliesst ihm manchmal zum Mundwinkel heraus. Stuhl und Urin lässt Pat. oft in's Bett gehen; er verlangt jedoch zeitweise die Schüssel.

23. Juli. Zustand des Pat. bisher unverändert; seit zwei Tagen klagt Pat. über Kopfschmerz und heute über heftige Leibschmerzen. Er ist stark benommen; isst nicht; lässt alles unter sich gehen.

24. Juli. Pat. wälzt sich mit zurückgebogenem Kopfe im Bette umher, murmelt unverständliche Worte, macht mechanisch greifende Bewegungen mit der Hand; stöhnt und schreit. Nahrung ist ihm nicht beizubringen, da er sich beim Eingiessen stets verschluckt.

Ophthalmoskopischer Befund normal. Sehr verengte Pupillen beiderseits.

25. Juli. Pat. wälzt sich in schwer besinnlichem Zustande im Bette umher, fast andauernd in linker Seitenlage gegen die Bettscheeren andrängend; den Kopf rückwärts gebeugt; Arme und Füsse in beständiger Unruhe. Sucht man den Pat. auf die andere Seite zu legen, oder ihn zu füttern, so schlägt und beisst er; dazwischen schreit er laut auf oder murmelt unverständliche Worte wie „Altes Holz“ u. s. w. Stuhl und Urin lässt er unter sich gehen, so dass er 9 — 10 Mal umgelegt werden musste.

Ein Ernährungsklysma fliesst sofort wieder ab.

Vespere. Zustand unverändert. Bei der Morgenvisite wurde in der seitlichen Halsgegend in der Gegend der carotis und vertebralis beiderseits doppeltes blasendes Geräusch constatirt; rechts lauter als links.

Abends deutlich Cheyne-Stockes'sches Athmungsphänomen mit völligen Athempausen, in denen Pat. ruhiger wird, fast wie ein Sterbender daliegt; Puls merklich schwächer; dann Beginn der Athmung allmählich anwachsend; zugleich grössere Unruhe des Pat., der sich nunmehr herumwälzt und laut stöhnt. Puls voller und kräftiger. Hierauf allmähliches Zurücksinken in den früheren Zustand. Dabei war der Puls unregelmässig sowohl in Bezug auf den Rhythmus als die Grösse der einzelnen Wellen: übrigens kräftig, voll.

Arterienrohr mässig contrahirt.

Temperatnr 38,3.

26. Juli. Pat. ist heute Morgen bedeutend ruhiger. Athmung und Puls regelmässig. Pat. gibt auf Fragen keine Antwort; lässt alles unter sich gehen.

Pat. wird vorgestellt.

Vespere. Pat. war heute im Ganzen etwas ruhiger. Häufiger Hustenreiz und schleimig eitriger Auswurf, der nur mühsam expectorirt wird.

Die Percussion des Thorax ergibt links hinten unten etwas Dämpfung und Rasselgeräusche.

Sphincter ani steht weit offen; beständig fliessen faeces ab.

Pinselung mit Opiumtinctur versucht; dann ein Stuhlzäpfchen eingeschoben.

27. Juli. Pat. etwas besinnlicher. Er stöhnt immer noch laut und jammert; klagt über andauernden Stirnkopfschmerz.

Da er nichts geniesst, wird mit der Schlundsonde Nahrung eingeführt. Die physikalische Untersuchung des Thorax ergibt wieder obigen Befund.

Temperatur 38,2.

28. Juli. Bulbi auffallend starr und unbeweglich. Das rechte Auge scheint etwas nach aussen abzuweichen.

Pat. gibt Antwort; klagt über Kopfschmerz; im Übrigen sein Zustand wie gestern.

Puls voll und regelmässig. Pat. trinkt Wasser; verschluckt sich dabei häufig.

Vespere. Pat. ist vollständig unbesinnlich, antwortet auf lautes Anrufen sinnlos mit „ja“ oder „helfen Sie mir“. Pat. fixirt einen vorgehaltenen Gegenstand nicht. Bulbi vollkommen starr. Strabismus divergens. Puls unregelmässig nach Frequenz und Grösse.

Die Percussion ergibt auf beiden Lungen Rasselgeräusche, und zwar links hinten unten mehr als rechts hinten unten; daselbst geringe Dämpfung.

Das in den Mastdarm eingepinselte Opium wird sofort wieder entleert.

Da Pat. beim Versuche, die Schlundsonde einzuführen, die Zähne kräftig zusammenbeisst, muss ein Holzkeil eingeführt werden. Beim Eingiessen von Milch würgt Pat. wieder einen Theil herauf und macht nach dem Entfernen der Schlundsonde mehrmals Schluckbewegungen.

Morphiuminjection 0,01.

29. Juli. Die Nacht schlief Pat. ruhig; er lag unbeweglich mit zurückgebogenem Kopfe und geöffnetem Munde in rechter Seitenlage zusammengekrümmt. Gegen Morgen wird das Trachealrasseln, welches auch schon während der Nacht bestanden hatte, stärker und heute Morgen $^1/_2$10 Uhr trat, ohne dass Pat. eine Bewegung machte, der Tod ein.

Versuchen wir jetzt, nachdem wir die Krankengeschichte getreu wiedergegeben haben, die Diagnose dieses Falles festzustellen, und vergegenwärtigen wir uns zu diesem Zwecke nochmals kurz die wichtigsten Symptome, um nach Ausschaltung aller derjenigen Krankheitsformen, die mit ähnlichen Symptomen einhergehen, die klinische Diagnose: „Progressive Bulbärparalyse" zu präcisiren, und in ihren Einzelheiten zu begründen. Die wichtigsten Momente in vorliegendem Falle sind folgende:

a) Alter des Patienten.
b) Chronischer, schleichender Verlauf.
c) Lähmung einzelner Hirnnerven.
d) Parese der Extremitäten.
e) Gesteigerter Sehnenreflex.
f) Benommenheit des Sensorium und Stirnkopfschmerz.
g) Functionsstörung der Sphincteren.
h) Atheromatosis et vitium cordis.

Die Parese der Extremitäten ohne bedeutende Atrophie der Muskulatur legt zunächst die Annahme nahe, dass es sich um die neuerlich von *Charcot* beschriebene Sclérose latérale amyotrophique handle. Diese Krankheit erinnert in ihren Symptomen insoferne an die in unserem Falle vorhandenen, als auch hier Lähmungen den Krankheitsprozess eröffnen, dabei der Sehnenreflex gesteigert, und die Patienten andauernd an das Krankenlager gefesselt sind. Ferner kommt es in jedem Falle von amyotrophischer Lateralsclerose auch zum Auftreten von Bulbärsymptomen, wie sie sich besonders als Störungen der Wortbildung und Bissenformation, reichlicher Salivation, Ausdruckslosigkeit des Gesichtes und tödtlichem Ausgange äussern. Dagegen fehlen stets Funktionsstörungen von Blase und Mastdarm, die in unserem Falle sich schon zeitig einstellten. Ferner beginnt die Lähmung bei der amyotrophischen Lateralsclerose nicht wie in unserem Falle an den unteren, sondern in den meisten Fällen an den oberen Extremitäten. Zur Parese treten Contracturen, Krämpfe und fibrilläre Zuckungen. Amyotrophische Lateralsclerose können wir demnach ruhig ausschliessen.

Ferner könnte man an spastische Spinalparalyse denken, wenn wir in Erwägung ziehen, dass unsere Krankheit hier mit Schmerzen im Rücken und in den unteren Extremitäten begann, die sich auf die oberen Extremitäten fortpflanzten, sowie dass die oberen und unteren Extremitäten vollständig steif wurden und nicht mehr gebraucht werden konnten.

Im gesteigerten Sehnenreflex haben wir ebenfalls ein Symptom, das uns zu der Annahme berechtigen könnte, dass es sich hier um eine spastische Spinalparalyse handeln könne. Erwägen wir jedoch die

Funktionsstörung der Sphincteren, so müssen wir schon darauf hin diese Diagnose verwerfen, da bei spastischer Spinalparalyse Blasen-, Mastdarm- und Geschlechtsfunktion immer unverändert bleiben; höchstens stellt sich in späteren Stadien Parese der Blase ein. Aber auch der Kopfschmerz, das Deliriren sowie das benommene Sensorium sprechen gegen diese Annahme. Ausserdem müssen wir noch erwägen, dass die spastische Spinalparalyse in den meisten Fällen einen subacuten, selbst chronischen, mehrere Jahre dauernden Verlauf hat.

Nachdem wir auf die geschilderte Weise zwei in ihrem Symptomenbilde mit dem in unserer Krankengeschichte ähnlichen ausgeschlossen haben, war die Annahme berechtigt, dass der Prozess nicht von einer Erkrankung der Medulla spinalis — wie ja sowohl amyotrophische Lateralsclerose als auch spastische Spinalparalyse durch eine solche begründet sind — sondern von einer solchen in der Medulla oblongata ausgehen müsse. Die einzige hieher zählende Erkrankung ist die chronische, progressive Bulbärparalyse, mit der wir es auch hier zu thun haben.

Indem ich von der Geschichte dieser Krankheit, die von *Duchenne* im Jahre 1860 zuerst beschrieben wurde, absehe, verweise ich auf die seit dieser Zeit schon ziemlich voluminös gewordene Literatur derselben, von der ich speziell die Arbeiten von *Duchenne, Leyden, Joffroy, Kussmaul* und *Wachsmuth* hervorhebe.

Mir scheint es für den Rahmen einer Dissertation angemessener, eine kurze Schilderung des Krankheitsprozesses mit besonderer Berücksichtigung der Ätiologie derselben wiederzugeben.

Bei der progressiven Bulbärparalyse, deren Verlauf in der Regel einen chronischen Charakter annimmt,

handelt es sich um einen Schwund der Ganglienzellen der am Boden des vierten Ventrikels gelegenen Nervenkerne, wozu sich sehr häufig noch Wucherung und sclerotische Verdickung der Neuroglia gesellt. Diese Veränderung, meist gelbe Pigmentatrophie, befällt zuerst die Kerne des Hypoglossus und des Accessoriovagus. Dem progressiven Charakter entsprechend schreitet sie auf den Kern des Facialis und bisweilen auf die Portio dura des Trigeminus fort. Diese Degeneration kann sogar auf die motosischen Gebiete der medulla spinalis, ihre Vorderhörner, Vorder- und Seitenstränge übergehen, woraus sich dann in späteren Stadien die spinalen Lähmungen und progressive Muskelatrophie erklären, die neben den Symptomen der Bulbärparalyse auftreten.

Die progressive Bulbärparalyse tritt nach einer von *Kussmaul* aufgeführten Statistik hauptsächlich bei Männern auf, und zwar kommen bei dieser Aufzählung in 53 Fällen 64 Prozent auf das männliche Geschlecht.

Vor dem 30. Lebensjahre ist diese Erkrankung, wenn auch schon beschrieben, sehr selten; hauptsächlich tritt sie erst nach dem 30. Lebensjahre und zwar am häufigsten zwischen dem 60.—70. Lebensjahre auf, wie die hier folgende Statistik *Eichhorst*'s ergibt.

Unter 43 Fällen kamen vor:

20.—29.	Lebensjahr . . .	1
30.—39.	„ . . .	6
40—49.	„ . . .	8
50.—59.	„ . . .	11
60.—69.	„ . . .	14
70.—72.	„ . . .	3.

Von *Wachsmuth*, *Wagner* und *Minot* werden zwar Fälle angegeben, in denen die Patienten das 20. Lebens-

jahr noch nicht erreicht haben; allein in diesen Fällen traten jedesmal Symptome auf, die es verbieten, diese Erkrankungen als reine Fälle von progressiver Bulbärparalyse aufzuführen. Gehen wir nun auf die Symptome über, unter denen unsere Erkrankung auftritt.

Sehr selten hat diese Krankheit einen apoplectiformen Beginn, wie dies *Kussmaul* von einem katholischen Geistlichen berichtete, der während der Predigt plötzlich bemerkte, dass seine Sprache behindert sei. In der Regel tritt sie schleichend auf und schreitet, wenn auch langsam, unaufhaltsam fort. Sie beginnt in der Regel mit Ziehen und Reissen im Kopfe, mit Nackenschmerz, dem Gefühle von Zusammenschnüren im Halse Bei *Leyden* finden wir einen Fall, bei dem diese Erkrankung mit einem dyspnoetischen Anfalle begann, worauf schon nach einigen Tagen Schlingbeschwerden und Sprachstörung auftraten.

Der Verlauf der Krankheit ist ein chronischer. Die Dauer beträgt in der Regel 1 — 3 Jahre, kann sich aber auch länger hinausziehen, wie wir in einem Falle bei *Leyden* sehen, wo die Krankheit 7 Jahre bestand. Hat sie einmal begonnen, dann schreitet sie, wie schon oben erwähnt, unaufhaltsam fort, wesshalb auch die Bezeichnung „progressiv, chronisch“ eine ganz passende zu nennen ist. Sehr bald treten die für progressive Bulbärparalyse charakteristischen Symptome auf. Die Kranken klagen über Beschwerden beim Kauen und Schlingen, sowie über Störungen in der Sprache, die sie anfangs auf andere Ursachen zurückzuführen suchen, die jedoch, da sie nach und nach immer heftiger auftreten, keinen Zweifel mehr darüber bestehen lassen können, dass es sich um eine ernstliche Krankheit handle. Diese Störung beruht auf einer Paralyse des Hypo-

glossus, dessen Ursprünge, wie wir ebenfalls bereits erwähnten, zuerst atrophisch degeneriren.

Die Beweglichkeit der Zunge ist bedeutend vermindert. Sie kann nicht mehr herausgestreckt werden; die Bewegungen nach den Seiten und gegen den harten Gaumen hören auf; sie kann nicht mehr gehöhlt werden. Die unausbleibliche Folge davon ist, dass die Bissenformation und die Wortbildung, welche beide eine ausgiebige Beweglichkeit der Zunge verlangen, bedeutend darunter leiden. In Folge der Lähmung der Zunge können die Buchstaben Ch, D, G, K, L, N, R, S, T und J nicht mehr ausgesprochen werden. Die Bissen, deren Formation in Folge der stark verminderten Beweglichkeit ebenfalls sehr gelitten hat, können nicht mehr recht hinuntergeschluckt werden, so dass der Kranke mit dem Finger nachhelfen muss.

Sehr bald tritt Lähmung des sphincter oris auf. Die Lippen sind gelähmt; der Mund steht immer offen. In Folge dessen ist die Aussprache von E, O, U, B, F, M und P sehr erschwert. Der Kranke kann fast keinen Buchstaben mehr aussprechen; er lallt nur noch. Wir haben es mit einer fast vollständigen Anartrie zu thun, indem die Kranken das Sprachvermögen wohl noch besitzen, die Artikulationsbildung ihnen aber fehlt.

Aus dem offenen Munde läuft ständig Speichel ab; von den eingeführten Speisen und Getränken stürzt ebenfalls wieder ein Theil heraus.

Die Kranken sind nicht mehr im Stande zu pfeifen, oder die Backen aufzublasen.

Durch das Offenstehen des Mundes und die Lähmung der Lippenmuskulatur bekommt das Gesicht einen anderen Ausdruck, der sich noch mehr verändert, wenn noch andere Gesichtsmuskeln ergriffen werden.

Die schon vorhandenen Kau- und Schlingbeschwerden sowie die Sprachstörungen werden noch gesteigert, sobald Lähmung der Gaumenmuskulatur und der Schluckorgane auftritt. Die Aussprache, die an und für sich nur noch auf sehr weniges beschränkt war, wird näselnd, und verliert sich schliesslich ganz.

Die Lähmung der Schluckorgane bedingt es, dass die Kranken nur noch mit der Schlundsonde gefüttert werden müssen, da sie nicht das Vermögen besitzen, die in den Mund gebrachten Bissen hinunterzuschlucken und auch die Gefahr sehr nahe liegt, dass, wenn sie den Bissen in den Gaumen gebracht haben, sie sich sehr leicht verschlucken, wodurch der Grund zu der gefährlichen Schluckpneumonie gelegt, und auf diese Art der Tod herbeigeführt werden kann. Sehr viele an progressiver Bulbärparalyse Erkrankte starben an Marasmus oder an den in Folge der vagoaccessorien Lähmung auftretenden dyspnoetischen Anfällen. Die eben geschilderten Veränderungen sind Lähmungserscheinungen im Gebiete des Hypoglossus, glossopharyngeus, accessorius und eines Theiles des vagus. Der degenerative Prozess beschränkt sich aber in vielen Fällen nicht allein hierauf, sondern schreitet noch weiter. So kommt es zuweilen zu Abducenslähmung und in Folge dessen zu Strabismus, der auch in unserem vorliegenden Falle auftrat.

Ferner in Folge von Lähmungen des vagus und accessorius kommt es zu heftiger Dyspnoe, die in unsrem geschilderten Falle im Cheyne-Stockes'schen Athmungsphänomen ihren Höhepunkt erreichte. Für eine Vaguslähmung spricht auch die zuweilen auftretende Unregelmässigkeit in der Pulsfrequenz, die in der Geschichte unsrer Krankheit ebenfalls verzeichnet ist.

Auffallend für unsren Fall und bis jetzt nur selten beobachtet war die Parese der unteren Extremitäten, die uns schon intra vitam die Vermuthung nahe legte, der Degenerationsprozess habe auch die Pyramidenkreuzung des Rückenmarkes betroffen. Diese Parese der Extremitäten war das Auffallendste und von der Norm am meisten abweichende Symptom unsrer Krankheit und veranlasste uns die Diagnose progressive Bulbärparalyse nicht ohne Weiteres zu stellen. Dass aber diese Diagnose doch die richtige gewesen, beweist uns der Sectionsbefund, auf den wir später noch eingehender zurückkommen werden.

Vorher möge es mir gestattet sein, noch etwas ausführlicher über die Ätiologie des geschilderten Krankheitsbildes mich zu ergehen, die in unserem Falle einige Eigenthümlichkeit darbietet. Gewöhnlich werden in Lehr- und Handbüchern folgende ätiologische Momente verzeichnet: Erkältung, Gemüthserschütterungen, Muskelanstrengungen, Traumata und Syphilis.

Doch lassen sich die anatomischen Ursachen, abgesehen hievon, in 3 grosse Gruppen eintheilen.

1. In Ursachen, die von den Umhüllungen der medulla oblongata, wie des Gehirns überhaupt ausgehen, also von pia mater, dura mater, von der knöchernen Hülle, von den Gebilden der Wirbelsäule oder von benachbarten Gehirnpartien. Mit diesen Erkrankungen meinen wir hauptsächlich tumoren, die in der nächsten Umgebung der medulla oblongata sich befinden und durch Druck die bulbären Symptome erzeugen, ferner die tuberculösen Herde, die in der Nachbarschaft ihren Sitz haben und leicht auf die medulla oblongata übergehen können. Unter diese Kategorie müssen wir auch die Entzündung des verlängerten Markes rechnen, wie

sie sich secundär einstellen kann bei Thrombosis, Embolie und Compression.

2. In Ursachen, die in der medulla oblongata selbst sich entwickeln, ausgehend von krankhaften Zuständen des Bindegewebes, der Neuroglia.

Als solche kennen wir die acute Entzündung des verlängerten Markes, Myelitis bulbi rhachitici acuta und die Geschwülste im verlängerten Mark, von denen am häufigsten die Tuberkel auftreten, aber auch Fälle von Gliom, Gliosarcom, Fibrom, Myxom, Papillom und Carcinom beschrieben wurden. Gummata im Gebiete der medulla oblongata können ebenfalls auftreten.

3. In Ursachen, die auf einer Alteration des Gefässsystems der medulla oblongata, auf Atheromatosen, Hämorrhagieen, Embolieen und Thrombosen und endlich auf Aneurysmen der Gebiete der arteria vertebralis beruhen können.

Kommen wir auf unsern Fall zurück, so finden wir im Status praesens eine wichtige Störung im Gebiete des Gefässsystems, die einer näheren Erläuterung bedarf. Wenn wir das Alter des Pat erwägen und damit die am Herzen sowie an den grossen Gefässen gefundenen Erscheinungen in Zusammenhang bringen, besonders, da eine Krankheit wie acuter Gelenkrheumatismus nicht vorausgegangen ist, so liegt der Gedanken nahe, dass es sich um eine allgemeine Gefässerkrankung und zwar um eine sclerotische Verdickung derselben handeln musste; ausserdem war es besonders auffallend, dass man hinter dem processus stylomastoideus, also da wo die Carotis interna resp. arteria vertebralis verläuft, abnorme Geräusche durch das Stethoskop hören konnte, so dass schon intravitam die Annahme nahe lag, dass es sich um ein Aneurysma der arteria ver-

tebralis handle, um so mehr als die in der Krankengeschichte erwähnte Insuffienz der mitralis ein prädisponirendes Moment für Embolie der arteria vertebralis ist mit folgender aneurysmatischer Erweiterung. Um zu verstehen, wie ein solches die Bulbärsymptome hervorrufen kann, vergegenwärtigen wir uns den Verlauf der arteria vertebralis an der medulla oblongata (*Henle*). Von dem Eintritt in das foramen transversarium des 6. Halswirbels an läuft die arteria vertebralis gerade aufwärts. Zwischen den Querfortsätzen der beiden oberen Halswirbel findet eine stärkere Biegung statt in frontaler Ebene lateralwärts convex. Mit einer stärkeren rückwärtsconvexen Krümmung in horizontaler Ebene gelangt endlich die Arterie auf die äusserste Fläche des Theils der harten Hirnhaut, welcher die Lücke zwischen dem hinteren Bogen des Atlas und dem hinteren Rande des Hinterhauptloches ausfüllt. Es ruht diese Krümmung zum Theil unter dem überhängenden Rande der Seitenmasse des Atlas auf der oberen Fläche des hinteren Bogens, dem sog. sinus atlantis, in einer flachen Grube. Mittels Durchbohrung der harten Hirnhaut gelangt die arteria vertebralis in die Schädelhöhle und läuft zuerst parallel der entsprechenden Arterie der anderen Körperhälfte neben der medulla oblongata, dann mit der entsprechenden Arterie convergirend unter der medulla oblongata vor- und aufwärts. Durch diese Schilderung wird es erklärlich, dass die Bulbärsymptome durch den Druck eines Aneurysma's der arteria vertebralis auf die medulla oblongata erzeugt werden. Was letztere betrifft, so wissen wir ja, dass die Ursprungskerne der in unserem Falle betroffenen Nerven, die sog. Nervenkerne, in der medulla oblongata sitzen. Wir finden es ferner begreiflich, wie nach und nach alle in der me-

dulla oblongata ihren Ursprung nehmenden Hirnnerven sowie die grauen Vorderhörner der medulla spinalis, denen ja anatomisch die motorischen Nervenkerne der medulla oblongata entsprechen, in Mitleidenschaft gezogen werden können. Dass diese Veränderung höchst wahrscheinlich eine aneurysmatische ist, lässt sich aus dem systolischen Schwirren, das man mit dem Stethoskop am processus mastoideus hört, entnehmen.

Im Sectionsbefund findet diese Annahme ihre Bestätigung. Die am nächsten Tage von Herrn Hofrath Rindfleisch vorgenommene Section ergab folgenden Befund.

Nach Eröffnung des Schädeldaches zeigt sich die Dura mater mit dem Schädel verwachsen; die medulla oblongata hat an ihrer unteren Fläche eine seichte, aber sehr deutliche und leicht bräunlich gefärbte Depression, welche am unteren Ende der rechten Olive beginnt; die linke zieht in der Breite von 12 mm nach links. Eine zweite Furche findet sich auf der rechten Seite, und beschränkt hier die Keilstränge von rechts her. In dieser Furche ist der Verlauf der zuerst beschriebenen, besonders weiten arteria vertebralis platt gedrückt; die Breite dieses Gefässes 8 mm: dagegen der nicht erweiterten Arterie im Aufschnitt 9 mm. Die Erweiterung selbst hat eine Länge von 20 mm ausserhalb des canalis vertebralis.

Auch die arteria basilaris auffallend weit und stark, enthält ein frisches Blutgerinnsel von geringer Consistenz. Intima leicht fettig entartet; in der Mitte dieses Verlaufs misst das aufgeschnittene Gefäss querüber 12 mm. Die linke carotis enthält ebenfalls geronnenes Blut, aber bis in die nach aussen verlaufenden Äste hinein keinen Embolus. Ebenso ist die rechte

beschaffen. Querschnitt durch die medulla oblongata zeigt eine deutliche, compressive Verschmächtigung des corpus restiforme. Auch die Olive der rechten Seite deutlich comprimirt, abgeplattet, während die linke von normaler Beschaffenheit erscheint.

Die graue Substanz im Boden des IV. Ventrikels ist etwas in's bräunlich gelbe verfärbt. Hypoglossuskern hebt sich deutlich aus dieser Färbung hervor. Die centralen Partien und die ganze linke Seite relativ normal; rechte Seite in toto verkleinert.

Querschnitt durch die medulla oblongata ergibt folgendes:

1. Die Centralsubstanz ist in ihrer normalen Anordnung klar, auf Farbe leicht erkenntlich. Nur das linke Hinterhorn zeigt fettkörnige Degeneration.

2. Von den Hintersträngen ist der linke, zum Theil auch der rechte in ihrem ersten Bündel von grauer Farbe und schmal.

Dann folgt 3. im Anschluss an die erwähnten Zonen Fettentartung des linken Hinterhorns. Der rechte Seitenstrang zeigt generelle Verschmächtigung und eine graue Färbung, die neben dem Vorderhorne beginnt und nach aussen geht. Der linke Seitenstrang zeigt eine graue Entfärbung nach der Mitte zu, die aber viel schwächer verläuft. Die vorderen Stränge von weisslicher Farbe, auffallend schwach. Weiter aufwärts gegen die Pons hin verlieren sich diese Veränderungen. An den Hirnstielen kann mit blossem Auge keine Abnormität bemerkt werden.

Aus dem Ventrikel entleert sich liquor cerebrospinalis.

Das Gehirn ziemlich fest adhärent längs der Mittellinie. Es zeigt sich eine Verknöcherung von mässigem

Umfange, aber erheblicher Rauhigkeit. Der Dura mater-Knochen in der Falx cerebri von etwa 2 cm Länge und 3 cm Breite spitz zackig begrenzt. Die Pia mater stark ödematös. Die Venen erweitert und geschlängelt.

Rechts am ersten Hauptschnitte ein kirschkerngrosser, fast runder Erweichungsheerd. In der äusseren Kapsel, ebenda weiter vorwärts 2 cm ausserhalb, ein nicht völlig erweichter, aber deutlich fettig in Degeneration begriffener Heerd. Die Stelle reicht bis in's Centrum Vieussenii hinein. Der Linsenkern der anderen Seite zeigt einen kleinen Erweichungsheerd. In demselben Centrum weiter nach aussen ein kirschkerngrosser, zackiger, harter Heerd in der Substanz. Der hintere Theil des corpus striatum und äussere Theil des Linsenkerns rechts ziemlich alterirt von der Erweichung. Im hinteren Theile mehr diffuse, fettige Degeneration neben einem kleinen, etwa 2 mm grossen, ehmals blutig, frischen Heerd. Auch im Thalamus opticus am rechten unteren Lappen ein kleiner Erweichungsheerd umgeben von grauer fettiger Entartung. Die linke Seite zeigt ähnliche Veränderungen.

In der Mitte des Linsenkerns ein bräunlich gefärbter Heerd. Das hintere Ende des Linsenkerns ganz erfüllt von dem Erweichungsheerde des Thalamus opticus (aber etwas verändert).

Das Herz zeigt eine deutliche exquisite Hypertrophie des rechten Ventrikels. Die Form ist spitz eiförmig; der rechte Ventrikel ist schlaff, während der linke enorm stark und fest ist. Das Ostium atrioventriculare sinistrum ist mit 2 Fingern zugänglich und lässt Zeige- und Mittelfinger bis unter das 2. Phalangealgelenk kaum eindringen. Der Ring hart, mit knorpeligen Erhabenheiten besetzt; an der Ursprungsstelle des

vorderen Klappensegels findet sich ein kalkiger Kern von gelblich weisser Farbe, der die ganze Circumferenz dieses Klappenumfangs umfasst. Der Ursprung der Klappen erscheint straff gespannt; die Sehnenfäden sind verdickt; dagegen das Hauptklappensegel rechts zeigt in der Mitte eine strahlige, narbenähnliche Verdickung, nach aussen hin nachgiebig; besonders gegen die Aorta hin, weich.

Aorta ziemlich sufficient, Klappensegel im Ganzen weich und gross; doch ist die Ursprungslinie der rechten und vorderen Klappe im Ganzen mit Concrementen durchsetzt, äusserlich etwas rauh. Diese Kalkmassen gehen direkt in den oben erwähnten Kalkring über. Hypertrophie dieses Ventrikels ganz exquisit; Dilatation mässig.

Ostium atrioventriculare dextrum sehr weit; eine erhebliche Schlaffwandigkeit des rechten kleinen Ventrikels.

Linke Carotis etwas erweitert; an der interna eine deutliche Anschwellung.

Viel erheblichere Dilatation der carotis dextra in toto. Auch die abgehenden Gefässe theilen diese Eigenschaft.

Carotis communis dextra aufgeschnitten, dicht unter der Bifurcation platt gedrückt 3 cm 2 mm; Carotis interna 1 cm oberhalb des Ursprungs 18 mm; Carotis communis sinistra 2 cm 3 mm; Carotis interna 5 cm.

Linke Niere ist unter der normalen Grösse; die Kapsel trennt sich mit erheblichem Substanzverlust; ganze Oberfläche erheblich geröthet und granulirt; Zustand der Schrumpfung; Verkleinerung der corticalis um wenigstens ein Drittel. Die anatomische Diagnose

bestätigt also unsere Annahme, indem sie gleichfalls das Aneurysma der arteria vertebralis und degenerative Prozesse in der medulla oblongata nachwies.

Dieser Fall von chronischer, progressiver Bulbärparalyse erzeugt durch ein Aneurysma der arteria vertebralis steht nicht vereinzelt da.

Gleichzeitig mit unsrem Patienten lag eine Kranke im hiesigen Spital, deren Krankheit *Pollak* in seiner Dissertation genauer beschrieben hat.

Diese Kranke klagte im Grossen und Ganzen über dieselben Beschwerden, wie sie unser Pat. hatte.

Nach der Krankengeschichte waren bei ihr die Kerne des abducens, besonders linkerseits die Kerne des facialis, der nervi pharingei vagi und des hypoglossus afficirt.

Unter dem processus mastoideus war eine der Systole entsprechende Hebung und Pulsation wahrzunehmen; ebenso eine starke Pulsation der etwas atheromatös sich anfühlenden Carotiden.

Der Tod trat unter den Erscheinungen der Herzlähmung ein. Die Section ergab an verschiedenen Punkten der Halsanschwellung des Rückenmarks graue Degeneration und zwar

> an dem rechten Seitenstrange, an dem rechten Hinterstrange, an den beiden Vordersträngen und den gekreuzten Abschnitten derselben.

Die carotiden waren atheromatös entartet. An der linken arteria vertebralis befand sich eine aneurysmatische Erweiterung mit verdickter Wand, der medulla oblongata anliegend und in derselben eine tiefe Grube bildend. An der rechten vertebralis an derselben Stelle

wie links war ebenfalls eine aneurysmatische Erweiterung, wobei die Verdickung deutlicher ausgesprochen war.

Zwei weitere Fälle möchte ich hier anführen, bei denen ebenfalls bulbäre Symptome durch ein Aneurysma der arteria vertebralis erzeugt waren, die ich der Güte des derzeitigen Assistenzarztes im hiesigen Juliusspitale, Herrn Dr. Möser verdanke. Der erste Fall, der in der Privatpraxis des Herrn Geheimrath Dr. Gerhardt zur Beobachtung kam, betraf einen Mann von 30 Jahren. Derselbe hatte öfter Anfälle von Sprachstörung, die als Anartrie geschildert waren, klagte über Beschwerden beim Schlucken, besonders von Flüssigkeit, öfters Fehlschlucken, Pharynxcatarrh, lähmungsartige Schwäche im linken Arme.

Die Untersuchung des Herzens und der Gefässe ergab mässige Hypertrophie; Atherom der Aorta.

Zwischen processus mastoideus und Wirbelsäule linkerseits war systolisches Geräusch zu hören.

Hier hatten wir es sicherlich ebenfalls mit einem Aneurysma der linken arteria vertebralis zu thun, welches diese Erscheinungen bedingte.

Der andere Fall kam im hiesigen Spitale zur Beobachtung und betraf eine Frau von 70 Jahren.

Pat. klagte über Schwindel, Schluckbeschwerden, Sprachstörungen, Benommenheit. Urin und faeces gingen unwillkürlich ab.

Bei der genaueren Untersuchung fand man bei ihr: Ptosis rechterseits, Pupillenverengerung, Lähmung des rechten Gaumensegels, Insufficienz und Stenose der Mitralis, die peripheren Arterien atheromatös.

Die Obduction ergab eine ziemliche Erweiterung der linken arteria vertebralis; dieser entsprechend an

der medulla oblongata einen tiefen Eindruck; in der medulla oblongata selbst aber keine Veränderung.

Wenn es mir gelungen ist, durch diese kleine Abhandlung einen Beitrag zur Literatur der progressiven Bulbärparalyse geliefert zu haben, dann ist der bescheidene Zweck meiner Arbeit erfüllt.